

Signalement		
1	Numéro Unique du Patient (NUP - 7 chiffres) .....	_____   <span style="float: right;">nup</span>
2	Date de naissance.....	__/__/____   <span style="float: right;">d_naiss</span>
3	Centre où est réalisée la visite.....	_____   <span style="float: right;">centre</span>
4	Date de la visite.....	__/__/____   <span style="float: right;">d_fin</span>
5	Date de la dernière visite* .....	__/__/____   <span style="float: right;">d_debut</span>
6	Nom du clinicien réalisant la visite .....	_____   <span style="float: right;">clinicie</span>
7	Cohorte du patient .....	<input checked="" type="radio"/> Pups <span style="float: right;">cohorte</span>
8	Déficit en protéine coagulante justifiant l'inclusion ..... (R1)	<input type="radio"/> Déficit en FVIII <input type="radio"/> Déficit en FIX <span style="float: right;">defi_inc</span>
9	Existence d'au moins 1 jumeau (elle) ayant le même déficit .....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND <span style="float: right;">jumeau</span>

\* Cette date est proposée automatiquement par l'application, il vous suffira de la confirmer.

Informations générales ( <u>au jour de la visite</u> )		
10	Département de résidence au jour de la visite .....	_____   <input type="radio"/> ND <span style="float: right;">dep_resi</span>
11	Poids le jour de la visite (kg).....	_____   <input type="radio"/> ND <span style="float: right;">poids</span>
12	Sévérité de l'hémophilie .....	<input type="radio"/> Sévère <1% <input type="radio"/> Modérée [1-5%] <span style="float: right;">severite</span>
13	Découverte d'au moins un parent hémophile ( <i>conductrices non incluses</i> ) depuis la dernière visite .....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND <span style="float: right;">fam_h</span>
14	Découverte d'un inhibiteur chez au moins un parent hémophile depuis la dernière visite .....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND <span style="float: right;">inhi_f</span>
15	Prélèvement envoyé à la biothèque .....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Détruit <span style="float: right;">biotheque</span>
16	Inclusion dans une autre base de données .....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND <span style="float: right;">incl_bdd</span>
	<i>Si oui</i> , nom de la (ou des) base(s) de données..... (R6)	_____   <input type="radio"/> ND <span style="float: right;">bdd</span>
17	Arrêt définitif de la participation du patient .....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <span style="float: right;">arret_def</span>
	<i>Si oui</i> , cause de l'arrêt définitif ..... (R7)	_____   <span style="float: right;">cause_arr</span>
<b>Si décès</b>	Décès consécutif à un accident ou un traumatisme.....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND <span style="float: right;">accid_dc</span>
	Cause immédiate de la mort .....	_____   <span style="float: right;">cause_dc_a</span>
	Cause initiale .....	_____   <span style="float: right;">cause_dc_b</span>
	Etat morbide ayant conduit à l'évolution fatale .....	_____   <span style="float: right;">cause_dc_c</span>
	Symptôme d'une maladie neurologique 6 mois avant le décès...	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND <span style="float: right;">symp_dc</span>
18	Patient perdu de vue .....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <span style="float: right;">pdv</span>
	<i>Si oui</i> , le patient est-il vivant à la date du formulaire ?.....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Ne sait pas <span style="float: right;">vivant</span>

Evènements ( <i>survenus depuis la dernière visite</i> )						
19	Hémorragie du Système Nerveux Central (SNC) ou mettant en jeu le pronostic vital .....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	chirurgie
	<i>Si oui</i>	Date du 1er signe d'hémorragie <i>da_hemo</i>	Localisation de l'hémorragie ( <i>R8</i> ) <i>loc_acc</i>		Consécutives à un accident ou traumatisme <i>acc_hemo</i>	
		___/___/___   <input type="radio"/> ND	Localisation précise <i>loc_prec</i>		_____   <input type="radio"/> ND	
		___/___/___   <input type="radio"/> ND	_____   <input type="radio"/> ND		<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Inconnue <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Inconnue	
20	Intervention chirurgicale, gestes invasifs, accouchements .....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	chirurgie
	<i>Si oui</i>	Date de la chirurgie <i>da_chir</i>	Code de la chirurgie ( <i>R9</i> ) <i>cod_chir</i>		<i>si articulaire :</i> Articulation concernée ( <i>R10</i> ) <i>art_chir</i>	
		_____/_____/_____ <input type="radio"/> ND	Nature de la chirurgie <i>nat_chir</i>		_____   <input type="radio"/> ND	
		_____/_____/_____ <input type="radio"/> ND	_____   <input type="radio"/> ND		_____   <input type="radio"/> ND	
		_____/_____/_____ <input type="radio"/> ND	_____   <input type="radio"/> ND		_____   <input type="radio"/> ND	
21	Principales pathologies diagnostiquées et EIG déjà déclarés à la pharmacovigilance depuis la naissance* .....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	patho
	<i>Si oui</i>	Nom de la pathologie <i>(R3)</i> <i>type_patho</i>	Pathologie en clair <i>patho_clair</i>		Pathologie diagnostiquée ou EIG déclaré en dehors de la période décrite <i>atcd_patho</i>	
		_____	_____		<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non	
		_____	_____		<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non	
22	Nouvelle(s) infection(s) documentée(s) .....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	infectio
	<i>Si oui</i> , nature de l'infection.....		<input type="radio"/> VHB (Ag HBs) <input type="radio"/> VHC (IgG +) <input type="radio"/> VIH (IgG +) <input type="radio"/> VHA (facultatif) <input type="radio"/> Parvovirus B19 (facultatif)		serologie	
	<i>Si infection VHC positive sur la période ou dans les antécédents</i>					
23	Est-ce qu'une PCR VHC a été réalisée depuis la naissance* ? .....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	pcr
24	<i>Si oui</i> , Résultat de la dernière PCR .....		<input type="radio"/> Négatif	<input type="radio"/> Positif	<input type="radio"/> ND	resu_pcr
25	La dernière PCR a-t-elle été réalisée en dehors de la période décrite ?		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	atcd_pcr
26	Est-ce que le patient a bénéficié d'une consultation spécialisée pour son hépatite depuis la naissance* ? .....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	hepato
27	Traitement de l'hépatite C depuis la naissance* ? .....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	trt_vhc
28	Le dernier traitement a-t-il été donné en dehors de la période décrite ? ...		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	atcd_trt_vhc
29	Patients présentant des symptômes neurologiques inexpliqués** apparus ou aggravés depuis la dernière consultation ( <i>si oui, il faut saisir un formulaire Pathologie Neurologique</i> )		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	symp_neuro

\* Ces données sont recueillies "depuis la naissance" car elles n'étaient pas demandées dans les versions antérieures des formulaires.

\*\* : Il s'agit de symptômes inexpliqués par une complication liée à l'hémophilie ou par une affection intercurrente identifiée (Cf. la liste des symptômes neurologiques donnée à titre indicatif par le RNS-MC)

Prise en charge <i>(depuis la dernière visite)</i>										
30	Produits thérapeutiques reçus .....				<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	traitement		
<b>Si oui</b>	Traitement reçus à visée <b>NON substitutive</b> : (ciclosporine, corticoïde, antiCD20, PSL...)..... (R4)				<input type="radio"/> Aucun	_____		<input type="radio"/> ND	ts_recu	
	Traitement reçus à visée <b>substitutive</b> (produits by pass compris) .....				<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	visee_subst		
	<b>Si oui</b>									
	Code / Nom du traitement (R4)	Date de la 1ère injection	Date de la dernière injection	Nb total de JCPA	Nb total d'unités	Fiabilité des informations sur les JCPA	Nb d'unités administré lors d'une hospitalisation	Nb d'unités administré à domicile		
	ts_recu	da_d_trt	da_f_trt	nb_jcpa	nb_unite	recueil_ts	nb_u_hosp	nb_u_dom		
	_____	__/__/____	__/__/____	_____	_____	<input type="radio"/> Exacte <input type="radio"/> Estimée	_____	_____		
	<input type="radio"/> ND	- <input type="radio"/> ND	- <input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND		<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND		
_____	__/__/____	__/__/____	_____	_____	<input type="radio"/> Exacte <input type="radio"/> Estimée	_____	_____			
<input type="radio"/> ND	- <input type="radio"/> ND	- <input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND		<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND			
_____	__/__/____	__/__/____	_____	_____	<input type="radio"/> Exacte <input type="radio"/> Estimée	_____	_____			
<input type="radio"/> ND	- <input type="radio"/> ND	- <input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND		<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND			
_____	__/__/____	__/__/____	_____	_____	<input type="radio"/> Exacte <input type="radio"/> Estimée	_____	_____			
<input type="radio"/> ND	- <input type="radio"/> ND	- <input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND		<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND			
31	Régime prophylactique sur la période .....				<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	prophyla		
<b>Si oui</b>	Traitement substitutif prescrit (au 1er jour)..... (R4)				_____		<input type="radio"/> ND	ts_proti		
	Date du 1er jour de la prescription dans la période décrite.....				___/___/____		<input type="radio"/> ND	d_proti		
	<b>Si intervalle fixe entre 2 injections</b>	Rythme des injections (largeur en jours) .....				_____		<input type="radio"/> ND	interval	
		Nombre d'unités à chaque injection .....				_____		<input type="radio"/> ND	nb_u_inj	
	<b>Si intervalle variable entre 2 injections</b>	Nombre de journées d'injections par semaine.....				_____		<input type="radio"/> ND	nb_i_sem	
		Nombre total d'unités par semaine .....				_____		<input type="radio"/> ND	nb_u_sem	
	Observance de cette prescription .....				<input type="radio"/> Bonne	<input type="radio"/> Moyenne	<input type="radio"/> Mauvaise	<input type="radio"/> ND	observan	
	Evolution de cette prescription * ..... (R13)				_____		<input type="radio"/> ND	evolutio		
<b>Si désescalade, arrêt ou intensification,</b> Préciser la cause principale ..... (R14)				_____		<input type="radio"/> ND	desescal			

\* Pour toute évolution de la prescription, compléter un Formulaire "Pups\_Evolution\_Prophylaxie"

32	Tolérance immune sur la période .....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND	tol_immu			
Si oui	Traitement substitutif prescrit (au 1er jour)..... (R4)	_____   <input type="radio"/> ND	ts_proti			
	Date du 1er jour de la prescription dans la période décrite.....	___ / ___ / ____   <input type="radio"/> ND	d_proti			
	Si intervalle fixe entre 2 injections	Rythme des injections (largeur en jours) .....	_____   <input type="radio"/> ND	interval		
		Nombre d'unités à chaque injection .....	_____   <input type="radio"/> ND	nb_u_inj		
	Si intervalle variable entre 2 injections	Nombre de journées d'injections par semaine.....	_____   <input type="radio"/> ND	nb_i_sem		
		Nombre total d'unités par semaine .....	_____   <input type="radio"/> ND	nb_u_sem		
	Observance de cette prescription .....	<input type="radio"/> Bonne <input type="radio"/> Moyenne <input type="radio"/> Mauvaise <input type="radio"/> ND	observan			
	Evolution de cette prescription * ..... (R13)	_____   <input type="radio"/> ND	evolutio			
Si désescalade, arrêt ou intensification, Préciser la cause principale..... (R14)	_____   <input type="radio"/> ND	desescal				
* Pour toute évolution de la prescription, compléter un Formulaire "Pups_Evolution_ITI"						
33	Régime à la demande sur la période ( <i>effectif ou en intention de traiter</i> ) .....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND	demande			
34	Régime thérapeutique en cours ( <i>à la date de la visite</i> ).....	<input type="radio"/> A la demande <input type="radio"/> Prophylaxie <input type="radio"/> ITI <input type="radio"/> ITI/Prophylaxie (by passant) <input type="radio"/> ITI/à la demande (by passant) <input type="radio"/> ND	demi_regim			
35	Examens d'hémostase réalisés .....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND	examen			
Si oui	Date de l'examen	Code / Nom de l'examen (R11)	Résultat de l'examen	Si recherche Ac : Conclusion de l'inhibiteur	Informations complémentaires	Si dosage de facteur déficitaire, ou dosage d'Ac : Date de dernière injection de facteur substitutif avant l'examen
	da_exa	type_exa	resu_exa	cl_inh	info_exa	da_der_inj
	___/___/___ <input type="radio"/> ND	_____	_____	<input type="radio"/> négatif <input type="radio"/> positif <input type="radio"/> douteux	_____	___/___/___ <input type="radio"/> ND
	___/___/___ <input type="radio"/> ND	_____	_____	<input type="radio"/> négatif <input type="radio"/> positif <input type="radio"/> douteux	_____	___/___/___ <input type="radio"/> ND
	___/___/___ <input type="radio"/> ND	_____	_____	<input type="radio"/> négatif <input type="radio"/> positif <input type="radio"/> douteux	_____	___/___/___ <input type="radio"/> ND
	___/___/___ <input type="radio"/> ND	_____	_____	<input type="radio"/> négatif <input type="radio"/> positif <input type="radio"/> douteux	_____	___/___/___ <input type="radio"/> ND

36	Première apparition confirmée d'un inhibiteur .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	inhibiteur	
<b>Si oui</b>	Nombre de JCPA exact ou estimé lors de la 1ère découverte de l'inhibiteur.....	_____		<input type="radio"/> ND	jcpa_inh	
	Niveau de précision du nombre de JCPA lors de la 1ère découverte .....	<input type="radio"/> Exact		<input type="radio"/> Estimé	jcpa_fiab	
	Traitement substitutif reçu au moment de l'apparition de l'inhibiteur..... (R4)	_____		<input type="radio"/> ND	ts_inh	
	Circonstance de découverte..... (R5)	_____		<input type="radio"/> ND	circ_dec	
	Circonstances susceptibles d'avoir déclenché son apparition .....	_____		<input type="radio"/> ND	circ_app	
<b>Si antécédent connu d'inhibiteur</b>						
37	Statut de l'inhibiteur au jour de la visite* .....	<input type="radio"/> Disparu	<input type="radio"/> Toujours présent	<input type="radio"/> Autre	<input type="radio"/> ND	statut_inh

\* Il s'agit ici d'exprimer le jugement du clinicien sur le risque de relance anamnestique en cas de réintroduction du facteur déficitaire

### Info Pups (Informations spécifiques aux Pups)

38	Classe de l'enfant au jour de la visite* ..... (R15)	_____	<input type="radio"/> ND	classe	
39	Personne qui pratique le plus souvent les injections ..... (R16)	_____		<input type="radio"/> ND	pers_inj
40	Nombre total de journées d'hospitalisation conventionnelle.....	_____		<input type="radio"/> ND	nb_hospi
41	Nombre total de journées en Maison d'enfants à caractère sanitaire.....	_____		<input type="radio"/> ND	nb_mecs

\* Par convention, le changement de classe est pris en compte au 1er septembre.

42	Vaccinations .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	vaccin
<b>Si oui</b>	Date de la vaccination <span style="font-size: x-small; color: red;">da_vaccin</span>	Type de la vaccination (R17) <span style="font-size: x-small; color: red;">type_vacc</span>			
	___/___/___   <input type="radio"/> ND	_____   <input type="radio"/> ND			
	___/___/___   <input type="radio"/> ND	_____   <input type="radio"/> ND			
	___/___/___   <input type="radio"/> ND	_____   <input type="radio"/> ND			
	___/___/___   <input type="radio"/> ND	_____   <input type="radio"/> ND			

43	Hémarthroses .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	hemart
<b>Si oui</b>	Date du 1er signe d'hémarthrose <span style="font-size: x-small; color: red;">da_hemo</span>	Site articulaire (R10) Localisation précise			
	___/___/___   <input type="radio"/> ND	_____   <input type="radio"/> ND			
	___/___/___   <input type="radio"/> ND	_____   <input type="radio"/> ND			
	___/___/___   <input type="radio"/> ND	_____   <input type="radio"/> ND			
	___/___/___   <input type="radio"/> ND	_____   <input type="radio"/> ND			

44	Chambre implantable en place pendant la période .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	wvc_pos						
45	Pose ou retrait d'une voie veineuse centrale pendant la période .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	wvc						
<b>Si oui</b>	Date du geste <span style="color: red;">da_wvc</span>	Nature du geste <span style="color: red;">pos_ret</span>	Type de dispositif <span style="color: red;">type_wvc</span>	<b>Si retrait, cause du retrait (R18)</b> <span style="color: red;">retr_wvc</span>							
	___/___/_____  <input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> Pose uniquement <input type="radio"/> Retrait uniquement	<input type="radio"/> Cathéter central percutané <input type="radio"/> Chambre implantable <input type="radio"/> Autre : _____	_____							
	___/___/_____  <input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> Pose uniquement <input type="radio"/> Retrait uniquement	<input type="radio"/> Cathéter central percutané <input type="radio"/> Chambre implantable <input type="radio"/> Autre : _____	_____							
	___/___/_____  <input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> Pose uniquement <input type="radio"/> Retrait uniquement	<input type="radio"/> Cathéter central percutané <input type="radio"/> Chambre implantable <input type="radio"/> Autre : _____	_____							
46	Score orthopédique pédiatrique PedNet (une fois par année civile).....	<input type="radio"/> Score=0	<input type="radio"/> Score>0	<input type="radio"/> non fait	<input type="radio"/> ND	pednet					
<b>Si pednet fait</b>	Date de l'examen.....	___/___/_____				d_pednet					
	Nom de l'examineur ayant réalisé le score PedNet.....	_____				exa_pednet					
47	<b>Si le score total &gt; 0, remplir le tableau ci-dessous pour préciser le(s) articulation(s) atteinte(s) :</b>										
Articulation	Articulation Indemne 1 : Oui 0 : Non <span style="color: red;">art_indemne</span>	Articulation cible 1 : Oui 0 : Non <span style="color: red;">art_cible</span>	Synovite chronique 1 : Oui 0 : Non 99 : ND <span style="color: red;">synovite</span>	Douleur * <span style="color: red;">douleur</span>	Démarche ** <span style="color: red;">demarche</span>	Force *** <span style="color: red;">force</span>	Atrophie musculaire 0 : Absente 1 : Mineure 2 : Sévère 99 : ND <span style="color: red;">atrophie</span>	Tuméfaction 0 : Absente 1 : Mineure 2 : Modérée ou sévère 99 : ND <span style="color: red;">tumefac</span>	Amplitude 0 : Non limitée 1 : Limit. ≤10° 2 : Limit. >10° 99 : ND <span style="color: red;">ampli</span>	Rétraction 0 : Absente 1 : Min. ≤10° 2 : Limit. >10° 99 : ND <span style="color: red;">retrac</span>	Craquement 0 : Absente 1 : Mineure 2 : Sévère 99 : ND <span style="color: red;">craque</span>
Coude droit											
Coude gauche											
Genou droit											
Genou gauche											
Cheville droite											
Cheville gauche											
	* 0 : Absente 1 : Légère ou ankylose 2 : Modérée avec ou sans activité 3 : Sévère limitant l'activité 99 : ND		** 0 : Marche, course, saut normaux 1 : Marche normale, course ou saut anormaux 2 : Marche anormale + 1 ou 2 anomalies 3 : Marche anormale + 3 ou plus anomalies 99 : ND			*** 0 : Toute l'amplitude avec résistance maximale 1 : Toute l'amplitude avec résistance minimale 2 : Toute l'amplitude sans résistance 3 : Incapacité à bouger dans toute l'amplitude 99 : ND					

**A Remplir si les données suivantes n'ont jamais été renseignées dans les formulaires précédents**

**Compléments**

48	Mutation génétique connue chez le patient ou dans sa famille (si oui compléter un formulaire génétique) .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> En attente	rech_gen	
49	Origine ethnique connue.....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non		or_ethni	
	<b>Si oui</b> , préciser la (ou les) origine(s) ethniques(s) ..... (R12)	_____			ethnie	
50	Antécédents familiaux d'hémophilie connus (conductrices non incluses) à la date de la visite .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	fam_h	
	<b>Si oui</b> , antécédents familiaux d'inhibiteur connus à la date de la visite ....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	inhi_f	
51	<b>Si naissance ≥ 01/01/2008</b>					
	Antécédents familiaux de déficit héréditaire en protéines coagulantes connus par les parents avant la naissance du patient ( ?) .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	atcd_n	
	( ?) La connaissance du statut de conductrice obligatoire (en tant que porteuse de l'anomalie génétique) est incluse dans ce libellé					
	Maternité (niveau)* .....	<input type="radio"/> Niveau 1	<input type="radio"/> Niveau 2	<input type="radio"/> Niveau 3	maternite	
		<input type="radio"/> Autre	<input type="radio"/> ND			
52	<b>Si antécédent connu d'inhibiteur</b>					
	Traitement substitutif au moment de l'apparition de l'inhibiteur..... (R4)	_____			<input type="radio"/> ND	ts_inh

\* Se référer au document mis en ligne sur webFC pour connaître le niveau de la maternité où est né l'enfant